

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1922 - 1923 — N° 32

Les Chordomes Sacro-Coccygiens

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ DE MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Décembre 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean Ayme

né à LYON (Rhône) le 5 Décembre 1896.



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

45, Quai Gailleton, 45

Téléphone 63-56

1922

LES CHORDOMES SACRO-COCCYGIENS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Les Chordomes Sacro-Coccygiens

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ DE MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Décembre 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean Ayme

né à LYON (Rhône) le 5 Décembre 1896.



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

45, Quai Gailleton, 45

Téléphone 63-56

1922

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire
 Doyen
 Assesseur

M. HUGOUNENQ.
 MM. J. LEPINE.
 ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE, LACASSAGNE, TESTUT,
 A. FLORENCE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. TESSIER
Cliniques chirurgicales	ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique	TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BERARD
Clinique neurologique et psychiatrique	COMMANDEUR.
Clinique des maladies des enfants	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des voies urinaires	WEILL
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	POLOSSON (A.)
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	LANNOIS
Chimie biologique et médicale	ROCHET
Chimie organique et Toxicologie	N-JOSSERAND
Matière médicale et Botanique	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	HUGOUNENQ
Anatomie	MOREL
Histologie	X
Physiologie	GUIART
Pathologie interne	LATARJET
Pathologie et Thérapeutiques générales	POLICARD
Anatomie pathologique	DOYON
Chirurgie opératoire	COLLET
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	MOURIQUAND
Médecine légale	PAVIOT
Hygiène	VILLARD
Thérapeutique	ARLOING (F.)
Pharmacologie	Etienne MARTIN
	COURMONT (F.)
	PIC
	MOREAU

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS.
— Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— Chimie minérale	BARRAL.
— Urologie	GAYET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie topographique	PATEL
Botanique	BRETIN
Embryologie	GRAVIER.
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	SAVY	HOVELACQUE	ROUBIER
BRETIN	FROMENT	TRILLAT	FAVRE
LERICHE	THEVENOT (L.)	SARVONAT	BONNET
THEVENOT (Léon)	PIERY	FLORENCE	NOEL chargé
TAVERNIER	COTTE	ROCHAIX	des fonctions
CADE	DUROUX	CORDIER	
GARIN			

M. BAYLE, secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. BÉRARD, *Président* ; M. COTTE, *Assesseur* ;

MM. BONNET et SANTY, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

MARTIAN Ayme

Officier de la Légion d'honneur

Mort des suites d'une affection contractée
aux Armées alliées d'Orient

(Octobre 1915 - Décembre 1917)

Sa droiture de caractère, son désinté-
ressement et son culte du devoir
nous seront un exemple et un guide
dans la vie.

A MA MERE

Faible témoignage de tendresse et de
reconnaissance.

A MON FRERE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉON BERARD

Chevalier de la Légion d'honneur

Professeur de Clinique Chirurgicale

Il nous fit, au début de la guerre, le grand honneur de nous agréer comme externe provisoire dans son service. Il nous fait, aujourd'hui, l'honneur plus grand de présider notre thèse. Qu'il accepte l'hommage de notre respectueuse reconnaissance.

AU DOCTEUR CH. DUNET
Chevalier de la Légion d'honneur
Chef de Laboratoire de Clinique Chirurgicale

Il guida nos premiers pas dans la carrière médicale et nous aida de sa science et de ses conseils dans la préparation de notre thèse. Nous lui en exprimons notre sincère gratitude.

A MES MAITRES
de la Faculté de Médecine de Lyon
et de l'Ecole du Service de Santé Militaire

LES CHORDOMES SACRO-COCCYGIENS.

INTRODUCTION

Si, parmi les grands problèmes qui se posent en pathologie générale, il en est un qui a passionné les chercheurs et suscité de nombreux travaux, s'il en est un qui a fait naître d'ardentes controverses, c'est bien celui de la pathogénie des tumeurs. Tour à tour, les anatomo pathologistes et les bactériologistes, les expérimentateurs et les parasitologues ont étudié cette question et, par diverses méthodes, ont cherché la solution de cet angoissant problème.

Pathogénie des tumeurs. — A l'heure actuelle, deux grandes théories restent en présence: la théorie cellulaire et la théorie parasitaire. Pour la première, les tumeurs s'expliquent par une évolution anormale, par une déviation des éléments cellulaires des tissus, que ceux-ci soient embryonnaires ou adultes. Pour la seconde, la plus récente, les tumeurs ne seraient autre chose que l'aboutissant des réactions des tissus sous l'influence d'éléments parasitaires.

Dans la théorie cellulaire, la supposition d'une origine embryonnaire dans le développement des phé-

nomènes mal connus de l'être, a été généralement accueillie avec faveur, sous les différentes formes qu'elle a pu affecter.

Hypothèse de Cohnheim. — Parmi celles-ci, la plus connue et la plus répandue a été l'hypothèse de Cohnheim. D'après Cohnheim, toutes les tumeurs sont d'origine congénitale,; c'est-à-dire proviennent de cellules embryonnaires résiduelles, persistant inutilisées, après le développement complet de l'organisme. Qu'une cause, jusqu'ici impossible à déterminer, vienne réveiller leur activité et la tumeur est constituée.

Dans ses leçons (Berlin, 1882), il cherche de la façon suivante à expliquer sa théorie : « Le plus simple, dit-il, paraît, sans doute, d'admettre qu'à un stade précoce du développement embryonnaire, il s'est produit plus de cellules qu'il n'était nécessaire pour l'édification du tissu considéré, de telle sorte qu'il est resté un certain nombre de cellules non employées qui, justement à cause de leur nature embryonnaire, possèdent de grandes qualités de croissance. Le moment de cette production exagérée doit, à mon avis, se trouver à un stade très précoce du développement, probablement entre la différenciation complète des feuilletts du germe et la différenciation des éléments de chaque organe, ce qui expliquerait comment ce défaut de développement amène, non le gigantisme d'un segment du corps, mais seulement la croissance excessive d'un tissu. » Et encore, ces cellules restées embryonnaires par une sorte de som-

meil prolongé, tandis que les éléments qui les entourent ont suivi leur évolution, ne suffisent-elles pas à tout expliquer ; il faut qu'une certaine impulsion leur soit donnée et c'est ainsi qu'agissent, dans la production des tumeurs, l'inflammation ou le traumatisme ou toute autre cause jusqu'ici inconnue.

De nombreuses objections ont été faites à cette théorie, et cependant, si les anomalies du développement embryonnaire n'expliquent pas la pathogénie de toutes les tumeurs, elles en expliquent quelques-unes et, d'une façon très positive. Malassez, pour les kystes du maxillaire, Tourneux, pour les tératomes du coccyx, ont montré tout ce que la théorie de Cohnheim avait d'exact.

Les chordomes. — Mais il est d'autres tumeurs passées inaperçues qui semblent aussi rentrer dans le cadre de la thèse de Cohnheim : il s'agit des chordomes, c'est-à-dire des tumeurs développées aux dépens des restes embryonnaires de la notochorde.

Ces tumeurs sont jusqu'ici restées rares et méconnues, et c'est grâce aux progrès de nos connaissances histologiques et surtout grâce à la perfection des techniques micrographiques qu'on a pu les étudier facilement, alors qu'elles ont pu échapper longtemps aux premiers observateurs et à Virchow lui-même.

Historique. — C'est Ribbert qui, en 1894, apporta la première étude générale sur ce type néoplasique. Jusqu'à présent, trente cas ont été seulement observés. Il furent d'abord signalés en Allemagne, puis

en Italie, puis aux Etats-Unis. En France, on n'en connaît encore que quatre cas.

Les chordomes siègent aux deux extrémités du rachis : tout d'abord, on ne connut que ceux siégeant au voisinage de la selle turcique, véritable curiosité anatomique et ce n'est qu'en 1910 que Mazzia publia la première observation de chordome sacro-coccygien. Depuis cette époque, le nombre de chordomes sacro-coccygiens publiés est de quinze. MM. Bérard, Dunet et Peyron, ayant publié l'observation du dixième. On ne connaît pas d'exemple de ces tumeurs siégeant dans le segment dorso-lombaire. Klebs a cependant signalé un cas de chordome de la partie antérieure de la colonne vertébrale dans la région cervicale.

Notre intention, dans cette courte thèse est de limiter notre étude aux chordomes sacro-coccygiens, appuyant la plupart de nos données sur l'observation communiquée par MM. Bérard, Dunet et Peyron, à la séance de l'Association française pour l'étude du cancer, du 23 février 1920.

Après avoir résumé l'ensemble des observations publiées jusqu'à ce jour, nous essayerons d'en dégager un tableau clinique, puis d'en tracer un court aperçu anatomo-pathologique, montrant que si ces tumeurs sont rares, elles ont pu souvent passer inaperçues à l'œil d'un clinicien consciencieux mais non averti.

CHAPITRE PREMIER

La Notochorde.

Avant d'entrer dans le vif de notre sujet, c'est-à-dire avant d'aborder l'étude clinique et anatomo-pathologique des chordomes sacro-coccygiens, notre intention est de rappeler très succinctement ce qu'est la chorde dorsale au point de vue embryologique, ainsi que sa nature histologique, quels sont son origine, son rôle et son évolution.

I. — *Embryologie.*

La *chorde dorsale* (ou *notochorde*) est une néoformation transitoire dont le rôle organogénétique est assez secondaire : servir de support pour la formation d'un squelette axial ; mais dont l'importance morphologique est capitale en zoologie puisqu'elle sert à établir la diagnose d'un groupe : le groupe des *chordés* ou *vertébrés*. « Existant chez les représentants les plus élevés de la série animale et ne

manquant chez aucun d'eux, la chorde dorsale est pour eux un organe embryonnaire éminemment caractéristique et cependant elle n'est qu'un organe énigmatique dont la destinée est loin d'indiquer la véritable signification et dont la nature exacte est encore actuellement discutable. » (Prenant).

Formation des feuillets embryonnaires. — Nous savons que la première cellule embryonnaire est formée par la conjugaison de deux éléments cellulaires du corps animal : l'ovule ou cellule-œuf et le spermatozoïde, ou cellule spermatique. L'œuf fécondé ne tarde pas à se diviser, suivant les habituels procédés de la division indirecte et ainsi, après un certain nombre de divisions karinokinétiques, est formée la *morula*. Celle-ci se remplit bientôt de liquide donnant une nouvelle forme embryonnaire, la *blastula*.

La *blastula* étant un organe creux, sa partie inférieure s'invagine dans sa partie supérieure, pour former une nouvelle cavité que limite une paroi double, nous avons ainsi la troisième forme embryonnaire : la *gastrula*.

A l'état de complet développement, la *gastrula* se présente comme un germe constitué par deux feuillets, feuillets morphologiquement différenciés et physiologiquement spécialisés. Dans la *gastrula* type, l'un des deux feuillets est entièrement enveloppé par l'autre. L'un, feuillet enveloppant ou *ectoblaste*, joue le rôle de feuillet de revêtement, il assure les fonctions de la vie animale, aussi certains lui ont-ils donné

le nom de feuillet animal ; l'autre, feuillet enveloppé, ou *entoblaste*, est chargé des fonctions de nutrition, il limite la cavité digestive primitive, ou *archentéron*; il a quelquefois le nom de feuillet végétatif.

Quoi qu'il en soit, cette différenciation si tranchée n'existe pas dans toute l'étendue de la gastrula, sauf peut-être, chez l'*Amphioxus*. Il persiste, au point de jonction des deux feuillets, une sorte de région neutre, non différenciée : c'est la région de la lèvre blastoporique et de la ligne primitive.

Origine entodermique de la chorde (Kowalewsky).

— Les transformations de l'entoblaste gastruléen ou *entoderme*, nous sont bien connues, chez l'*Amphioxus*, grace aux recherches de Kowalewsky. Tandis, en effet, que le toit de l'ectoderme se déprime en une gouttière pour former l'ébauche du système nerveux, la paroi de l'intestin primitif se relève en deux replis longitudinaux droit et gauche. Ces replis dirigés latéralement et en haut, ne sont tout d'abord que des diverticules de la cavité intestinale primitive, mais ils arrivent à se replier sur eux-mêmes pour former les sacs du corps ou *sacs cœlomiques*. Mais, pendant ce temps, la région médiane du toit de l'intestin se différenciait en une plaque cellulaire, bientôt incurvée en une gouttière à concavité ventrale dont la courbure faisait des progrès de plus en plus rapides. On peut donc dire qu'il se fait un pli de l'entoblaste, or, ce pli n'est autre chose que le rudiment de la *chorde dorsale*, qui se présente d'abord sous la forme d'une gouttière longitudinale ouverte en-dessous dans la

cavité intestinale primitive et que l'on peut appeler la *gouttière chordale*. L'ébauche chordale présente ensuite une lumière (*canal chordal*), observée d'abord dans le développement de la taupe, et qui a été retrouvée depuis sur de tous jeunes embryons humains de 1 à 2 mm. $\frac{1}{2}$. A ce canal chordal se rattache d'autre part le canal neurentérique, dont nous n'avons pas à nous occuper ici. La disparition de la lumière du canal chordal est des plus précoces et il ne tarde pas à se transformer en un cordon cellulaire plein.

Au début, ce cordon n'est pas isolé de l'entoblaste, il n'est qu'une sorte d'épaississement en forme de bourrelet du plafond intestinal, dont il continue provisoirement à faire partie. Mais, dans la suite, ce cordon cellulaire se sépare complètement du feuillet entoblastique qui lui a donné naissance et se retire vers la face dorsale de l'embryon.

Rapports de la chorde. — Ainsi est formée la chorde dorsale, premier rudiment du squelette axial : c'est un organe flexible ayant la forme d'une tige cylindrique, il est situé dans l'axe du corps, au-dessous du tube neural, au-dessus du tube digestif et de l'aorte.

Cette chorde dorsale s'étend de l'extrémité antérieure de la base du cerveau moyen (Tourneux), immédiatement en arrière du point supérieur d'insertion de la membrane pharyngienne primitive, qui constitue la poche de Rathke et qui deviendra la selle turcique, jusqu'à l'extrémité de la queue. Ce fait, d'ailleurs, suffit à nous expliquer les deux sièges de prédilection des chordomes : la base du crâne, au voisinage de la selle turcique, et la région sacro-coccygienne.

La chorde dans la classification zoologique. — Cette propriété de former une chorde dorsale que possède l'entoblaste n'appartient qu'aux Tuniciers ou *Urochordés*, chez qui la chorde dorsale est limitée à la région caudale et à la période embryonnaire, aux *Amphioxus* ou *Céphalochordés*, chez qui la chorde s'étend dans tout le corps et persiste à l'état adulte, aux *Vertébrés* vrais enfin, chez qui la chorde sert de support et de tige directrice pour la formation du squelette axial. Tous ces groupes ont été classés sous le nom de CHORDÉS ou VERTÉBRÉS, en opposition aux ACHORDÉS ou INVERTÉBRÉS.

Origine ectodermique de la chorde (Carl Huber). — Comme nous venons de le démontrer, nous appuyant pour cela sur l'autorité de Prenant, l'origine de la notochorde est généralement, chez l'homme et les mammifères, rapportée à l'entoderme. Carl Huber, dans un travail récent (1918), se basant sur le développement du cobaye et du rat, conclut à une origine ectodermique. Cette divergence de vue est liée à celle qui concerne l'origine du mésoderme primitivement rattaché par certains auteurs à l'ectoderme (Tourneux). Brachet, à la suite de recherches sur les amphibiens, nous a montré que ces divergences étaient liées à des controverses d'ordre théorique sur la gastrulation. Suivant, en effet, le lien chronologique admis entre la formation du blastopore et la gastrulation proprement dite, les micromères qui s'invaginent au niveau du blastopore pour constituer la voute archentérique (origine de la chorde), seront rapportés à l'ectoderme ou, au contraire, à l'entoderme.

Evolution de la chorde. — Quelle est la destinée de la notochorde une fois arrivée à son développement complet ? Chez l'Amphioxus, elle constitue, à elle-seule, tout le squelette. Chez les Vertébrés inférieurs (Cyclostomes et Poissons), elle forme encore un organe plus ou moins volumineux. Chez les Amniotes, elle s'atrophie par contre presque entièrement ; ne jouant un rôle que pendant la première phase de la vie embryonnaire, elle est rapidement remplacée par un second, squelette axial. Chez les Amphibiens et les Vertébrés supérieurs, le processus est plus compliqué.

Dans les premiers stades de son développement, la chorde est en effet en rapport en haut avec le tube neural, en bas avec l'intestin, sur les côtés, avec les segments primitifs. Mais tout cela est bientôt modifié par l'apparition du mésenchyme entre les premiers organes de l'embryon. Une couche de mésenchyme entoure la chorde en arrière, les cinq vésicules cérébrales en avant, formant ainsi, en arrière, l'ébauche de la colonne vertébrale (*colonne vertébrale membraneuse*), en avant l'ébauche de la capsule crânienne (*crâne primordial membraneux*). On désigne sous le nom de *gaine squelettogène de la chorde dorsale*, la partie qui entoure la chorde dorsale.

Chez les amphibiens, c'est le stade définitif. Chez les vertébrés supérieurs, le tissu squelettogène subit deux métamorphoses : la colonne vertébrale membraneuse se transforme en une *colonne vertébrale cartilagineuse* qui, à son tour, est remplacée par une *colonne vertébrale osseuse*.



FIG. 1. — Persistance de débris chordaux dans la région coccygienne. Coupe sagittale, médiane d'un embryon humain de 17 millimètres.

A gauche de la figure, on aperçoit le tube neural dont le vestige coccygien terminal est déjà isolé.

Entre ce dernier et les vertèbres coccygiennes on aperçoit les vestiges chordaux libres.

C'est au deuxième mois de la vie embryonnaire que, chez l'homme débute le processus de chondrification. En certains points, les cellules de la gaine squelettogène sécrètent du tissu cartilagineux et, en d'autres, conservent leurs caractères primitifs. De cette façon, se différencient les corps vertébraux et les disques intervertébraux. Dès ce moment, la chorde a perdu

son rôle de tige axiale de soutien et elle est destinée à progressivement s'atrophier : d'abord, les parties situées à l'intérieur des corps vertébraux cessent de s'accroître, tandis que les parties logées dans les disques intervertébraux continuent à se développer, lui donnant un aspect moniliforme. Mais bientôt les étranglements intravertébraux disparaissent complètement, tandis que les renflements intervertébraux donneront, par modification de leurs cellules, les noyaux gélatineux des disques intervertébraux.

A la naissance, les vestiges en sont généralement disparu dans le corps vertébral, tandis qu'on les peut encore retrouver dans les disques eux-mêmes. Cette persistance de cellules de la chorde a une période avancée de la vie fœtale, est spéciale à la dernière vertèbre coccygienne et à l'articulation synchondrale du basi-splénoïde et du basi-occipital, assimilée à un disque intervertébral, régions où, comme l'a montré Muller, l'ossification est la plus tardive (voir fig. 1).

II. — *Histologie.*

Ayant, dans un bref aperçu, montré ce qu'était la chorde dorsale, ses origines, son rôle et son évolution, nous allons chercher à connaître sa nature histologique, cette connaissance devant nous servir dans l'étude anatomo-pathologique des tumeurs nées de cette chorde.

Morphologie du tissu chordal. — Ainsi que nous l'avons vu, lorsque l'ébauche chordale commence sa

différenciation, elle est constituée par un tissu cellulaire plein. Or, cette différenciation s'est effectuée en vue d'une fonction mécanique qui est la résistance à la déformation. La morphologie de la chorde a donc un double caractère : présence de *fibrilles épithéliales*, formant un dispositif de soutien, sécrétion d'une *substance semi-liquide*, destinée à assurer l'élasticité. Ces deux caractères morphologiques sont complétés par le développement de gaines élastiques et collagènes qui servent à isoler la notochorde.

Nature du tissu chordal. — Quelle est, d'ailleurs, la nature de ce tissu chordal ? Trois conceptions ont été successivement émises qui, différenciant sur tout le reste, s'accordent à reconnaître qu'il donne du tissu cartilagineux.

1° Pour SCHAFFER, le tissu chordal ne serait qu'une variété de son *tissu vésiculeux de soutien*, ce tissu étant caractérisé par la présence, à l'intérieur de la cellule, d'une masse liquide qui la rend turgescence. Il distingue deux variétés de tissu vésiculeux : le *tissu chordoïde*, dans lequel les éléments sont séparés par une membrane de tissu cellulaire, et le *tissu chondroïde*, dans lequel les éléments sont séparés par une mince substance de tissu fondamental.

2° Pour KRAUSE, la cellule chordale ne serait que du *cartilage larvaire*.

3° Pour STUDNIKA, enfin, les évolutions du tissu chordal doivent être comparées à celles des *tissus épithéliaux qui se différencient en vue d'une fonction de soutien*. Il a montré les analogies qui existaient,

chez les poissons, entre la cellule chordale et la cellule épidermique, toutes deux destinées à une fonction de soutien. Ce qui, pour lui, est caractéristique, c'est la présence de connexions cellulaires (cytodesmes), les unes filamenteuses, les autres lamellaires, délimitant un système d'alvéoles.

Gaines de la corde. — En plus du caractère vésiculeux des cellules de la corde dorsale, la formation de ses gaines est un des caractères les plus spéciaux. On a longtemps décrit deux couches : l'une externe, mince, de nature élastique (couche primaire de Klaatsch), l'autre interne, épaisse, de nature collagène (couche secondaire de Klaatsch). Une troisième couche, plus interne, élastique, d'abord vue, mais méconnue par Renaut, a été décrite par Henneguy.

En résumé, il s'agit d'un tissu spécial, contemporain par son ébauche épithéliale, des feuilletts primordiaux dont il dérive, différencié en vue d'une fonction de soutien et pouvant subir diverses évolutions vers le type conjonctif.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

I. — *Observation de MM. Bérard, Dunet et Peyron.*

Communiquée à l'Association française pour l'étude du cancer, dans la séance du 23 février 1920 et publiée dans un travail d'ensemble sur les chordomes sacro-coccygiens et leur histogenèse, dans le Bulletin de l'Association de mai 1922. Voir FIG. 2 et 4.)

E. M..., 22 ans. Antécédents héréditaires : père mort à 63 ans de néoplasme intestinal d'origine indéterminée. Mère vivante, bien portante. Deux sœurs et un frère en bonne santé.

Antécédents personnels : On ne relève rien dans les antécédents qui puisse faire penser à une malformation de la colonne vertébrale ou à une tumeur congénitale de la région sacro-coccygienne. Aucune autre affection.

Mobilisé dans le courant de 1916, présenta en août 1916 des symptômes de dysenterie ayant duré un mois. Convalescence avec amélioration de l'état général tout à fait satisfaisant.

En février 1917, il tomba d'une échelle d'une hauteur de 2 mètres. La chute eut lieu sur dos et la région sacrée. Pendant les 15 jours qui suivirent l'accident, le malade accusa de vives douleurs localisées à la région sacrée rendant la

marche très difficile. Au bout de deux semaines, amélioration notable, le malade ne ressent plus de douleurs qu'après une longue marche. Dans le courant de décembre 1917 apparaissent des phénomènes de dysurie et de pollakiurie.

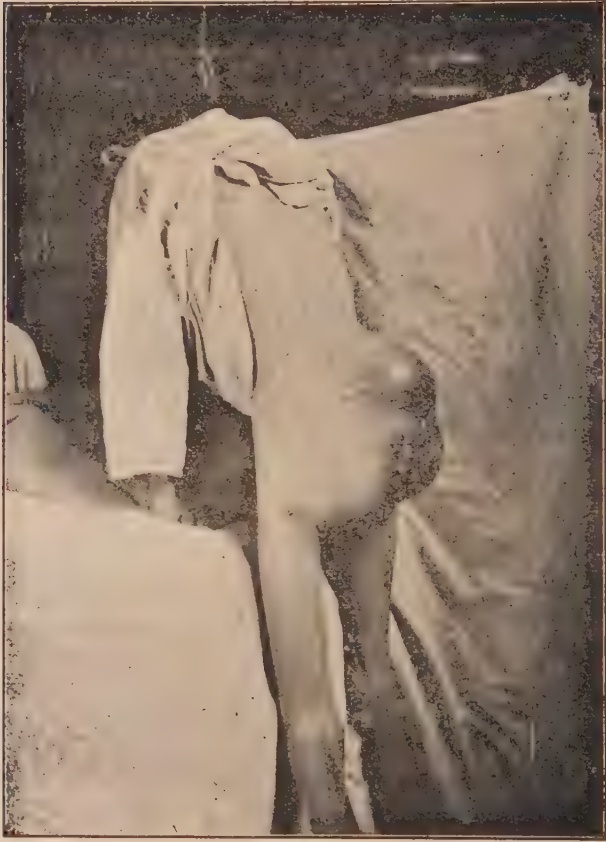


FIG. 2. — **Chordome sacro-coccygien** (Homme 22 ans).

Vue latérale de la tumeur.

Dimensions : Hauteur suivant la ligne lombo-sacrée, 26 cm. Largeur au niveau de la ligne bi-trochantérienne, 22 cm. Epaisseur de l'anus au pôle inférieur, 18 cm,

Au début de janvier 1918, s'installe en huit jours une incontinence d'urine.

Le malade est évacué le 14 janvier 1918 à l'hôpital de Bar-le-Duc, où il fut traité par la mise en place d'une sonde à demeure et des lavages vésicaux au nitrate d'argent. Le traitement dura un mois et demi, fut suivi d'une amélioration légère et le malade partit en convalescence le 1^{er} mars.

Pendant le traitement, dès le courant de février, le malade remarqua une légère augmentation de volume de la région sacrée. A la même époque, le médecin lui avait fait une injection épidurale, qui provoqua de très violentes douleurs pendant trois jours. Il est impossible de savoir avec précision si l'apparition de la tumeur sacrée a été antérieure ou non à l'injection épidurale.

Pendant la convalescence, l'incontinence d'urine persista la nuit au cours du sommeil.

Fin avril 1918, la région sacrée était nettement bosselée et un nouveau symptôme apparut : constipation opiniâtre avec matières rubannées.

Evacué à nouveau en 1918 pour incontinence d'urine, le malade mis à la diète vit son incontinence augmenter et apparaître des douleurs (picotements) dans les deux membres inférieurs : la marche restait possible malgré une attitude en flexion prise par les orteils.

A ce moment, ponction lombaire et radiographie dont il nous a été impossible de connaître le résultat.

10 Mai 1918, intervention à l'hôpital de Toul, extirpation d'une tumeur sacrée de la largeur de la paume de la main. Cicatrisation et évacuation sur l'intérieur 24 jours après l'intervention.

Hospitalisé à Valence en juin 1918, l'état général s'améliore légèrement, mais l'incontinence d'urine persiste. En juillet, les douleurs réapparaissent au niveau des membres inférieurs et la tumeur récidive au niveau de la cicatrice opératoire.

Hospitalisé à Chambéry, le 26 novembre 1918, y resta jusqu'à la fin de mai 1919. Traitement consistant en injec-

tions indéterminées et applications de Rayons X. La tumeur continue à grossir et le malade est envoyé à l'Hôtel-Dieu de Lyon, dans le service du Professeur Bérard, en juin 1919, pour y suivre un traitement radiumthérapique.

A l'entrée, malade très amaigri, cachectique, au teint jaune paille, ayant une anorexie et une constipation extrêmement accentuées. Ce qui frappe d'emblée l'attention c'est la présence d'une énorme tumeur au niveau de la région lombosacro-coccygienne. Cette tumeur a la forme d'un dôme allongé, suivant l'axe médian du corps; elle occupe toute la région postérieure située entre la 3^e lombaire et le coccyx, à sa partie inférieure, elle s'élargit et présente deux prolongements en équerre se dirigeant vers les ischions. A ce niveau la peau, portant la trace des cicatrices opératoires antérieures, est pigmentée, gaufrée, grenue, non mobile sur la tumeur. A son pôle inférieur, on note la présence d'une dizaine de bourgeons framboisés de la grosseur d'un pois environ.

Hauteur totale suivant la ligne lombo-sacrée : 26 centimètres. Largeur au niveau de la ligne bi-iliaque supérieure : 15 centimètres. Largeur au niveau de la ligne bi-trochantérienne : 22 centimètres. L'épaisseur mesurée de l'anus au niveau des bourgeons signalés au pôle inférieur de la tumeur est de 18 centimètres. Il s'agit donc d'une tumeur considérable dont le périmètre est d'environ 80 centimètres. Cette tumeur est d'une indolence parfaite.

L'examen somatique est absolument négatif. On ne trouve aucun symptôme pathologique ni au niveau des poumons, ni au niveau d'aucun viscère abdominal. Le toucher rectal montre une muqueuse absolument intacte qui est repoussée en arrière par une tuméfaction molle qui n'est qu'un prolongement de la tumeur principale. Anesthésie en selle de la région périnéale, pas de troubles moteurs au niveau des deux membres inférieurs, on note uniquement de l'hypoesthésie dans le domaine du sciatique.

Intervention le 15 juillet 1919. — Longue incision médiane sur toute l'étendue de la tumeur. Cette dernière paraît nettement encapsulée en dehors de la zone cicatricielle due à

l'intervention précédente. Elle est excessivement molle et s'effrite sous le doigt ; on arrive à en faire un évidement presque total sans hémorragie importante ; l'on sent nettement que la paroi postérieure est constituée par le sacrum dont les orifices osseux sont déchiquetés et effrités. L'intervention n'est pas prolongée plus longtemps à cause de l'état précaire du malade.

On met en place trois tubes de radium (100 milligr) suivi d'un tamponnement serré de toute la cavité.

Mort dans la soirée.

Il nous a été absolument impossible, par suite de l'opposition de la famille, de pratiquer l'autopsie.

II. — *Résumé des observations déjà publiées.*

Obs. I. — MORPUGO. — Cordoma della colonna vertebrale lombare et sacrale in un topo osteomalaccio (*Bolletino della Societa delle Scienze mediche, Cagliari*, 1907).

Ce cas de chordome, observé dans la colonne lombaire d'une souris, a surtout un intérêt anatomique.

Obs. II. — MAZZIA. — Cordoma della regione sacrale (*Giornale della Accademia di Medicina di Torino*, 1910, p. 191).

Idem. — Chordom der Sakralgegend (*Zentralblatt für allg. path. und path. anatom.*, vol. XXII, n° 17, 1910).

Il s'agit d'un homme de 54 ans accusant depuis très longtemps (18 ans) une sensation de pesanteur et des douleurs dans la région sacro-coccygienne. Depuis 6 ans, tumeur à accroissement progressif dans le sillon interfessier. A l'intervention, tumeur encapsulée du volume du poing située dans l'espace rétro-rectal et paraissant libre de toute connexion avec les vertèbres. A l'examen histologique, tissu notochordal avec vacuoles caractéristiques. Treize mois après l'extirpation, apparition d'une récurrence qui, au bout de six mois,

avait envahi le sacrum et les parties molles du voisinage. Nouvelle intervention, soit deux ans après la première. Sept mois après, deuxième récidive inopérable.

Obs. III. — FELDMANN. — Cordoma ossis sacri (*Ziegler's Beitrag für path. anatom.*, 1910).

Femme de 46 ans. Elle présente depuis un an, à la région sacro-périnéale, une tuméfaction à la fois résistante et molle du volume d'une pomme, donnant assez à la palpation la sensation d'un abcès. La tumeur avait fait saillie hors du sacrum auquel elle était adhérente, mais elle était restée absolument indépendante du rectum. Extirpation, récidive, nouvelle résection du sacrum 20 mois après la première. Deux ans après, récidive inopérable offrant le volume des deux poings.

Obs. IV. — CURTIS et LEFORT. — Tumeur coccygienne décrite comme angiome périthélial de la glande de Luschka (*Revue de Chir.*, 1911).

Le 11 janvier 1904, entrant à l'hôpital Saint-Sauveur un homme de 56 ans porteur d'une volumineuse tumeur de la région sacro-coccygienne.

Pas d'antécédents.

La tumeur n'existait pas à la naissance.

Il y a cinq ou six ans, il fit une chute dans l'escalier et dut s'aliter en raison de douleurs dans la région du sacrum. Ces douleurs se calmèrent par quelques jours de repos au lit et le malade put reprendre son travail.

Quinze à dix-huit mois après la chute, apparition au coccyx d'une tumeur fixe, indolore, du volume d'une noisette. Quelque temps stationnaire, elle grossit peu à peu.

A l'entrée, le malade porte dans la région sacro-coccygienne une tumeur molle, inégale, absolument indolente, piriforme, de 10 cm. de long sur 6 de large.

La tumeur est peu mobile sur les plans profonds et les plans superficiels glissent mal sur elle. Au toucher rectal

on peut percevoir les limites latérales de la tumeur qui occupe la face antérieure du sacrum et du coccyx.

Aucune gêne de la défécation.

Opération le 18 janvier 1904.

Récidive et mort deux ans après.

Tissu chordal à vacuoles. On ne trouve pas de cordons épithéliaux ni d'éléments fusiformes indépendants.

Examen histologique. — Les dispositions notochordales de la tumeur de Curtis ne lui avaient pas échappé, mais la présence de dispositions périthéliales fit incliner son diagnostic vers une néoplasie du glomus coccygien.

Obs. V. — WOOD. — (*Pathological Society of New-York*, 1913).

Tumeur sacro-coccygienne enlevée chez une femme de 35 ans et qui récidive quatre ans après, en envahissant la région fessière droite.

A l'examen histologique, volumineux éléments vésiculeux de type chordal, noyés dans une substance unitive.

Obs. VI. — DE BERNARDI. — Cordoma sarcomatosa del sacro (*Archivio per le scienze mediche*, 1913).

Homme de 56 ans, entré en 1911 à l'hôpital di San Giovanni, à Turin.

Pas d'antécédents.

Depuis deux mois, il se plaint de douleurs sacro-coccygiennes. Il a constaté tout d'abord, dans le voisinage de l'anus une tumeur mollassse du volume d'un œuf de poule. Un premier médecin consulté se croit en présence d'un abcès, incise la tumeur et fait des lavages au nitrate d'argent. Pas d'amélioration, au contraire. Le patient voit un second médecin qui lui conseille d'entrer à l'hôpital pour intervention.

A l'entrée, on constate une tumeur absolument indolente, ulcérée, étendue de l'anus au sillon interfessier, adhérent au sacrum tout en laissant libre la pointe du coccyx.

La partie inférieure de la tumeur bombe dans le rectum.

Pas de troubles de la défécation.

Pas d'adénopathie. L'état général est bon.

Le toucher rectal permet de reconnaître que la tumeur s'insère sur la face antérieure du sacrum et du coccyx.

Extirpation de la tumeur en août 1911.

Le néoplasme présente deux parties : intra-pelvienne et rétro-coccygienne réunies par un pédicule aminci. La partie intra-pelvienne est lobulée, molle et gélatineuse à la coupe. La partie extra-pelvienne est dure et lardacée.

L'auteur étudie séparément les dispositions histologiques de chacune des trois parties du néoplasme, *mais les divers aspects observés dans la tumeur peuvent se ramener à deux types* : 1° tissu de type notochordal ; 2° éléments cellulaires du type sarcomateux.

L'un et l'autre sont, du reste, assez riches en glycogène.

1° Néoformation de type chordal. — Les cloisons conjonctives émanées de la capsule délimitent des lobules, offrant les uns un aspect clair, les autres un aspect foncé. L'aspect clair est en rapport avec la présence des vacuoles, l'aspect foncé caractérise les cordons à cytoplasme homogène granuleux ou filamenteux.

Les grandes vacuoles renferment une substance qui s'imprègne en rose par l'hématoxyline et que le muci-carmin ne colore pas comme le mucus véritable. Les cellules contenant de grandes vacuoles sont, en général, privées de noyaux.

En de nombreux points, on trouve des noyaux irréguliers ou géants, mais pas de karyokinèses.

2° Néoformation de type sarcomateux. — Type de sarcome fuso-cellulaire ou alvéolaire.

Obs. VII. — HENRI ALBERT. — Chordoma. Malignant case from the sacro-coccygeal region (*Surgery Gynecology and Obstetric*, 1915, t. XXI).

Jeune homme de 26 ans qui, en février 1913, dans un déraillement de trains, eut la clavicule brisée et diverses

parties du corps, dont la région coccygienne, particulièrement endolorie. Neuf semaines après l'accident, les douleurs de la région coccygienne, qui n'avaient pas cessé, devenaient plus intenses, les selles étaient douloureuses ou hémorragiques. En mai, *soit trois mois après le traumatisme, on trouve à l'examen une tumeur faisant saillie sur la paroi postérieure du rectum et libre de toute adhérence au squelette.* — Extirpation facile par incision médiane sacro-coccygienne, suivie d'une disparition des troubles fonctionnels. Mais quatre mois après l'intervention, récides, selles hémorragiques et purulentes. Nouvelle intervention par un procédé dérivé du Kraske, la tumeur est trouvée libre de toute adhérence au coccyx. Amélioration provisoire suivie bientôt d'une récive avec aggravation des signes fonctionnels. On se décide alors à pratiquer une colostomie en mars 1914. L'ouverture accidentelle de la cavité péritonéale durant l'intervention, permet de constater que la tumeur n'avait guère progressé vers la partie supérieure du bassin. Malgré l'intervention, la cachexie s'accroît et le malade meurt en juillet 1914, soit 16 mois après l'accident.

Obs. VIII. — TUFFIER, GÉRY et VIGNES. — Chordome malin de la région sacro-coccygienne (*Société anatomique*, novembre 1919).

Au début de mars 1913, entré dans le service du Docteur Tuffier, à l'hôpital Pasteur, une femme de 55 ans qui se plaignait de douleurs à la région anale.

Pas d'antécédents.

Trois ans avant, elle aurait commencé à souffrir dans cette région et d'y ressentir des douleurs comparables à une sensation de ténésme ou de tiraillement surtout marquées quand elle s'asseyait. A cette époque, elle dit n'avoir pas perçu de grosseur. Pas de douleurs ni de traces de sang à la défécation.

Depuis un an, à la suite d'une chute, les douleurs sont devenues beaucoup plus violentes et, à son entrée, la malade accuse une sensation de déchirement se manifestant surtout après une marche prolongée.

A l'examen, on constate que la peau de la région périanale est rouge. Le palper révèle entre l'anus et le coccyx une masse strictement médiane, peu mobile, non fluctuante, non adhérente aux plans superficiels.

Le toucher rectal révèle une masse ferme, mobilisable, se prolongeant en avant du coccyx.

Intervention. On trouve une tumeur grosse comme le poing adhérente au coccyx et on sectionne le sacrum au-dessus d'elle.

En janvier 1916, récurrence adhérente au sacrum. On l'isole du sacrum et on l'extirpe. La malade n'a pas été revue.

Examen histologique (pratiqué par Géry). — Tumeur divisée en une série de loges cloisonnées et fibreuses. Une de ces loges agrandie par la fusion des voisines formait une poche visible macroscopiquement. Les cellules néoplasiques sont isolées ou groupées en petits amas ; à l'état jeune, elles sont nettement épithéliales, tassées les unes contre les autres sans interposition de substance fondamentale, mais avec des cloisons intercellulaires en général très nettes. A un stade plus avancé, elles sont très vacuolées, de taille inégale, et présentent l'aspect typique du physaliphore. Il n'y pas de kariokinèses. A noter l'abondance de la substance interstitielle ayant des réactions histo-chimiques du mucus et se localisant de préférence aux espaces intercellulaires en épargnant les vacuoles. Le noyau de récurrence fut confié à un laboratoire qui répondit : *sarcome, mais la vérification précise n'a pu être faite.*

Obs. IX. — N. D. C. LEWIS — A contribution to the study of tumors from the primitive notochord (*Archives of internal Medicine*, vol. XXVIII, oct. 1921).

Soldat, blanc, de 54 ans, né en Irlande. Pas d'excès de boissons ni de mauvaises habitudes jusqu'à l'âge de 23 ans, époque à laquelle il eut une crise d'aliénation mentale qui le fit isoler au « Government Hospital for the Insane of Washington », où il resta jusqu'à sa mort.

Antécédents héréditaires : néant.

L'affection qui nous intéresse a débuté il y a 6 ans par un lumbago et des hémorroïdes externes. Wassermann faiblement positif, mais sans signification.

Un an après, présenta une période d'agitation au cours de laquelle il eut des altercations avec ses camarades : possibilité d'un traumatisme coccygien.

Quatre ans après, soit un an avant sa mort, son état est bon.

Quatre mois avant sa mort, présente de la diarrhée et un abdomen sensible à la palpation, puis l'état va en empirant et la cachexie s'installe.

Le toucher rectal montre une masse nodulaire qui entoure rectum et vessie dont les fonctions restent d'ailleurs intactes.

Le scrotum et la cuisse sont œdématiés, les téguments en sont cartonnés et durs.

Diagnostic : Tumeur maligne inopérable du pelvis.

Evolution clinique : Mort 3 mois après le début des symptômes aigus.

Nécropsie. — Masse remplissant le pelvis, entourant le rectum et la vessie d'une sorte de gaine sans infiltrer les organes à structure glandulaire et sans perforer les muqueuses. Cette masse est largement fixée à la concavité du sacrum et s'étend du promontoire à la pointe du coccyx.

Histologie. — Tissu conjonctif entourant des bandes de cellules caractéristiques du tissu notochordal, c'est-à-dire de cellules vacuolaires avec un noyau excentrique de taille variée, avec un cytoplasme granuleux.

Obs. X. — LIEUTENANT COMMANDER JOHN HARPER (U. S. Naval Medical School), rapportée par Lewis, *loco citato*.

U. S. Naval Hospital. — Homme, blanc, 30 ans.

Antécédents héréditaires, personnels et vénériens négatifs.

Admis le 2 juin 1919 avec un syndrome de constipation per-

sistante ; le malade n'a pas été à la selle depuis 5 jours. Le 3 juin présente quelques vomissements.

Le 4 juin : Laparotomie. On trouve les anses intestinales dilatées par du liquide et le sigmoïde obstrué par une masse annulaire de 2 cm. de long et d'un pouce d'épaisseur. Le sigmoïde est abouché à la peau (anus artificiel) et la tumeur est réséquée. On fait le diagnostic de carcinome.

Le 20 octobre, seconde laparotomie montrant l'intestin et le péritoine couverts de petits nodules ayant l'allure clinique d'un carcinome ou de tuberculose.

Le 4 novembre, nouvelle intervention pour une fistule rectale, on fait une résection de l'ampoule rectale. Une laparotomie montre l'épiploon rempli de petits nodules.

Le 25 février 1920, mort au milieu de symptômes d'obstruction intestinale. L'émaciation est extrême et l'on peut, à travers l'abdomen, palper la tumeur.

Autopsie. — Nodules parsemant le péritoine pariétal, l'épiploon, le mésentère et les parois intestinales. L'obstruction intestinale est causée par une volumineuse tumeur de 9 à 10 cm. de diamètre, enserrant l'épiploon, le côlon descendant et le sigmoïde. Les ganglions rétro-péritonéaux et mésentériques sont augmentés de volume. On trouve des nodules sous la capsule du foie, mais point dans le tissu hépatique. Pas de métastases dans le thorax.

Histologie. — Cellules rondes, cuboïdes, se multipliant rapidement, ayant un protoplasme clair et vacuolé, noyaux irréguliers, excentriques et multiples, entourés de tissu inflammatoire. — Diagnostic histologique : chordome.

Obs. XI. — D^r JOSEPH C. BLOODGOOD (Johns Hopkins University) rapportée par Lewis, *loco citato*.

Homme blanc, 58 ans, commerçant. Rien à signaler jusqu'en 1918, époque à laquelle il se plaignit de pollakiurie avec sensation de brûlure. La cystoscopie fut négative.

Entre à l'hôpital en mai 1920 souffrant dans la région rectale, et la jambe droite, avec sensation de froid. Les douleurs

rectales se produisent habituellement la nuit et sont améliorées par un changement de position. On porte le diagnostic d'abcès de la fosse ischio-rectale.

Examen : Dans la région coccygienne, masse du volume de la prostate composée de deux noyaux distincts, légèrement mobile et ne semblant pas faire corps avec le rectum ; consistance d'un fibrome.

Traitement : Ablation de la tumeur.

Tumeur : 6 cm. de long sur 5 cm. de large. Capsule nette, mais mince, renferme un morceau d'os qui est peut-être la pointe du coccyx. L'allure générale ne fait pas penser à un chordome, ni à un épithéliome, mais plutôt à un sarcome.

Histologie. — Tissu alvéolaire avec fusion du cytoplasme et d'exsudats de mucine. Pas de substance intercellulaire définie. Cellules vacuolaires à noyau typique de chordome, excéntrique en demi-lune.

Obs. XII. — Dr JOSEPH C. BLOODGOOD. — Lewis. *Loco citato*.

En septembre 1914, une femme, blanche, de 22 ans vient consulter pour de constantes douleurs dans la région rectale. Bon état général. Deux ans auparavant un chirurgien avait enlevé une tumeur rectale diagnostiquée *cancer*.

Au toucher rectal, on perçoit une masse nodulaire de 3 cm. de diamètre fixée au fascia pelvien, mais indépendante du rectum. On en prélève un fragment pour biopsie.

On ne cherche pas s'il y a rapport entre cette tumeur et la première et on pense à la possibilité d'un carcinome, d'un endothéliome ou de la tuberculose.

Un an après (octobre 1915). La tumeur rectale amène une obstruction complète, obligeant à faire un anus artificiel.

La malade est amaigrie et présente dans la région cervicale un ganglion de la taille d'une pomme (métastase possible).

Mort. La nécropsie n'a pu être pratiquée.

Histologie. — Tumeur rectale. Cellules vacuolaires, poly-

édriques ou rondes, à noyau excentrique, du type rencontré dans les trois cas précédents, mais beaucoup plus petites. Ganglion cervical, même structure.

Obs. XIII. — R. MICOTTI. — S. le chordome du sacrum. Anatomie pathol. et clinique. (*Il policlinico sez. Chir.*, 1922, an. XXIX, fasc. 5, pages 265-281.) Analysée dans le *Journal de Chirurgie* de nov. 1922, page 500.

Homme de 53 ans qui, après un choc violent sur la région sacrée, vit se développer une tumeur indolente qui s'étendit bientôt vers la fesse gauche, de consistance dure, à large base sessile. Une ponction exploratrice fut pratiquée qui ramena quelques débris grisâtres reconnus pour éléments de chordome.

Opération.

Mort au milieu de phénomènes nerveux, tremblement généralisé, contracture spasmodique des membres inférieurs, disparition des réflexes.

Tumeur développée non seulement sur la face postérieure du sacrum, mais aussi sur la face antérieure jusqu'au 2° trou de conjugaison. Les vertèbres sacrées sont moles à couper au couteau.

Histologie. — A un faible grossissement, tumeur formée de cellules baignant dans une substance fondamentale analogue au mucus.

A un plus fort grossissement, la substance fondamentale a un aspect granuleux, les cellules, de forme et de dimensions variables, présentent des lacunes dans leur protoplasme, elles sont uni ou pluri-vacuolaires.

Obs. XIV EDWIN F. HIRSCH and MARY INGALS. — Sacrococcygéal Chordoma, analysée dans les *Transactions of the Chicago pathological Society*, vol. XI, 1^{er} juin 1922, page 300.

Il s'agit d'une tumeur enlevée chirurgicalement de la surface postérieure du sacrum. Elle mesure 9 cm. de long sur

9 cm. de large et 3 cm. 5 d'épaisseur. Histologiquement, elle renferme des cellules vacuolaires présentant une dégénérescence mucoïde répondant à la description du chordome. Pas de récidence 18 mois après l'intervention.(1)

(1) Nous reproduisons intégralement le texte de l'analyse. ... Les auteurs annoncent que l'observation sera publiée en entier dans le *Journal of the American Medical Association*, mais cette publication n'a pas encore été faite au moment où paraît notre thèse

CHAPITRE III

Anatomie Pathologique.

Maintenant que nous avons étudié ce qu'est la notochorde au point de vue embryologique, que nous connaissons sa nature histologique, il nous sera plus facile d'aborder l'étude anatomo-pathologique des tumeurs développées aux dépens de ses restes.

Pour cette étude anatomo-pathologique, nous nous servirons du travail publié par MM. Bérard, Dunet et Peyron, dans le *Bulletin de l'Association française pour l'étude du cancer*, de mai 1922. Après un exposé pur et simple des caractères histologiques de de cette tumeur, nous essayerons de dégager, à l'aide des documents fournis par les observations antérieures, les caractères fondamentaux des chordomes (voir fig. 3).

Structure générale. — Dans notre cas, il n'y a pas de capsule fibreuse, cela tient au développement considérable de la tumeur qui a détruit cette dernière et qui arrive au contact direct des éléments

cutanés et de leurs annexes qu'elles dissocie et refoule.

Dans les autres cas, il existe toujours une capsule fibreuse. La tumeur elle-même est cloisonnée par une série de travées conjonctives ramifiées en de plus minces trabécules, tant et si bien qu'à une dernière analyse *chaque élément cellulaire semble inclus dans un alvéole*. D'ailleurs, cet ensemble de cloisons donne un dessin des plus irréguliers qui ne saurait, en aucun cas, être assimilé à une lobulation systématisée. Le réseau des travées cellulaires paraît lié à la nature des travées cytoplasmiques et contraste nettement avec le stroma conjonctif proprement dit. Ce stroma conjonctif renferme des vaisseaux assez nombreux, généralement allongés, à parois très nettes. Détail assez caractéristique, il est assez fréquent de rencontrer autour de ces vaisseaux des *manchons d'éléments lympho-conjonctifs* (lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires), émigrés de la cavité vasculaire. Les hémorragies sont fréquentes.

Éléments cellulaires. — Les éléments cellulaires néoplasiques offrent un aspect qui n'est nullement homogène : leurs formes et leurs dimensions varient dans des limites très étendues ; leurs rapports, soit entre eux, soit avec le stroma conjonctif, sont étroits et irréguliers. Il est exceptionnel de rencontrer, en effet, un tel polymorphisme : suivant les points les éléments cellulaires sont ovoïdes, cubiques ou fusiformes ; ici, juxtaposés en cordons épithélioformes, avec des limites nettes, là anastomosés en un réticulum des plus irréguliers (voir fig. 3).

Si nous examinons de plus près ces éléments, deux faits caractéristiques nous frappent : la *disparition inégale et inconstante des contours cellulaires* et la *vacuolisation du cytoplasme*. Cette vacuolisation est, le plus souvent intracellulaire, mais les petites vacuoles, en s'accroissant et en se fusionnant, arrivent à détruire les membranes cellulaires. Le tissu



FIG. 3. — **Chordome.** — Coupe. — Gross^t 790 fois

A droite, éléments vacuolaires cloisonnés par de minces travées collagènes.

A gauche, éléments fusiformes groupés en faisceaux.

néoplasique offre alors l'aspect d'un syncytium très lâche dans lequel sont noyés des noyaux de forme et de dimensions variables.

Ces *noyaux*, sous leurs multiples variations, sont le plus souvent allongés, hypochromatiques, avec une très fine membrane nucléaire. Les mitoses sont nombreuses, les amitoses sont fréquentes, mais non démonstratives. On trouve facilement des noyaux géants ou lobés.

Les éléments cellulaires présentent des différences de taille assez considérables. Les plus petits ont un cytoplasme dense, les plus grands sont vacuolisés. Parfois la membrane cellulaire est conservée et on a la forme curieuse suivante : Un noyau entouré d'une faible couche de cytoplasme granuleux occupe le centre de l'élément et reste séparé par une série de logettes régulières de l'ectoplasme périphérique condensé en une membrane plus ou moins régulière. C'est l'aspect classique du *physaliphore*, caractéristique du chodrome.

Caractères histo-chimiques. — Souvent, ces vacuoles ont un contenu hyaloplasmique, mais souvent, aussi, on trouve une substance amorphe ou granuleuse, imprégnée en bleu violacé par l'hémateine, en rouge vineux, par la thionine, en vert par le trichrome de Prenant, en rose vif par le mucicarmine, en bleu par le trichrome de Masson, en jaune plus ou moins rosé par le Van Gieson, en un mot, présente des réactions colorantes qui le relient d'une part au *mucus*, d'autre part à la *substance fondamentale du tissu conjonctif (collagène)*. ..

Les éléments cellulaires sont groupés de façons variables : tantôt ils sont isolés, tantôt ils sont allongés en cordons irréguliers et fusiformes, et tantôt ils sont fusionnés en syncytiums (Alezaïs et Peyron).

Nulle part, on ne trouve de masses cellulaires néoplasiques dans les vaisseaux sanguins et lymphatiques. Cependant la nature infiltrante de la tumeur ne saurait être mise en doute et elle s'accuse, en particulier, par la dissociation des glandes sudoripares qu'on peut trouver isolées au milieu d'un champ néoplasique.

Résumé des caractères fondamentaux. — Les caractères histologiques de cette tumeur sont donc d'être caractérisée par des éléments cellulaires très polymorphes, cubiques, ovoïdes ou fusiformes, en connexion étroite avec le stroma conjonctif. En plus de leur polymorphisme, ces cellules présentent une vacuolisation de leur cytoplasme associée à la disparition inégale des contours cellulaires.

Le contenu des vacuoles semble relié, d'une part au mucus ; d'autre part à la substance fondamentale du tissu conjonctif (collagène).

Or, ces caractères se retrouvent à l'examen histologique des chordomes dont on a lu plus haut l'observation. Dans l'observation de De Bernardi par exemple, voici ce que nous voyons : Néoformation de type chordal. — Les cloisons conjonctives émanées de la capsule délimitent des lobules, offrant les uns un aspect clair, les autres un aspect foncé. L'aspect clair est en rapport avec la présence des vac-

cuoles, l'aspect foncé caractérise les cordons à cytoplasme homogène granuleux ou filamenteux. Les grandes vacuoles renferment une substance qui s'imprègne en rose par l'hématoxyline, et que le muci-carmin ne colore pas comme le mucus véritable. Ces cellules sont, en général, privées de noyau. Dans l'observation de Tuffier, Géry, Vignes, l'examen histologique a montré des loges cloisonnées et fibreuses. Les cellules néoplasiques sont isolées ou groupées ; elles sont très vacuolisées et présentent l'aspect typique du physaliphore. Lewis, enfin, nous dit trouver des cellules vacuolaires à noyau excentrique et, sauf dans un cas, porte le diagnostic de chordome.

C'est donc à dire que le chordomé est une entité anatomo-pathologique actuellement bien constituée et que, s'il n'a fait que récemment son apparition dans le domaine médical, c'est à l'insuffisance de leurs techniques histologiques et histo-chimiques qu'on le doit et non au manque de perspicacité des anciens auteurs.

CHAPITRE IV

Etude Clinique.

I. — *Etiologie.*

Malgré le nombre encore restreint d'observations que nous ayons de chordome, on peut déjà, avec les faibles éléments que nous avons en main, essayer de tirer quelques notions étiologiques générales.

Etiologie générale. — L'étude de treize observations pour lesquelles nous avons des renseignements précis, montre que neuf fois les chordomes ont été observés chez l'homme et quatre fois seulement chez la femme. Ce qui donne une proportion de 69 % d'hommes contre 31 % de femmes.

Au point de vue âge, nous remarquons qu'aucun cas de chordome n'a été signalé jusqu'à la vingtième année ; de la vingtième à la trentième, trois cas ; de la trentième à la quarantième, deux cas ; les huit cas restants ont apparu après quarante ans, sur ces huit cas d'ailleurs, sept ont été observés chez des malades ayant dépassé la cinquantaine. On peut

donc, sans trop s'avancer, dire, avec Micotti : « *Le chordome se voit surtout chez l'homme, aux environs de la cinquantième année.* »

Enfin, avec l'auteur américain Lewis, on peut remarquer que tous les cas de chordome signalés, l'ont été chez des blancs, jamais chez des gens de race de couleur.

Rôle du traumatisme. — Très souvent, lorsqu'on étudie une tumeur, il est très difficile, sinon impossible, d'indiquer une cause déterminante ; il ne semble pas en être de même pour le chordome.. Dans cinq cas, nous trouvons un traumatisme nettement précisé au début de l'évolution. C'est un homme qui fait une chute dans l'escalier et se meurtrit le coccyx ; c'est un soldat qui, travaillant à une échelle, tombe sur le coccyx d'une hauteur de deux mètres ; c'est un jeune homme qui, dans une catastrophe de chemin de fer, a la région sacrée violemment traumatisée ; c'est un choc dont on ne nous indique pas la nature ; c'est un dément enfin, qui, au cours de crises d'agitation, a eu des altercations avec ses camarades d'asile, altercations au cours desquelles il a eu de fortes chances de voir sa région sacro-coccygienne traumatisée.

Dans une sixième observation, on ne signale pas le traumatisme au début : la tumeur évolue lentement, la malade fait une chute sur le sacrum, immédiatement l'évolution s'accélère et rapidement la tumeur augmente de volume.

C'est donc dire que le chordome succède fréquemment à un *traumatisme*, et ceci, d'ailleurs,

n'est pas pour nous étonner : Ribbert, voulant démontrer l'origine congénitale des tumeurs, ne ponctionne-t-il pas les cartilages intervertébraux du lapin et n'obtient-il pas des chordomes. Clinique et laboratoire, observation et expérimentation sont ici d'accord pour nous montrer le rôle de ce facteur étiologique.

II. — *Symptômes.*

Début. — Le plus souvent, le début se fait par de la *douleur*. Un sujet a reçu un traumatisme dans la région sacro-coccygienne : immédiatement après, il ressent dans cette région des douleurs violentes qui l'obligent à s'aliter, puis, sous l'influence du repos, ces douleurs se calment, et il peut reprendre ses occupations ; de temps en temps, elles reparaissent à la suite d'une fatigue, d'une marche, venant rappeler l'accident premier. Quelquefois, les douleurs s'installent et, allant sans cesse en croissant, ne laissent au patient nul instant de répit. Dans d'autres cas, pas de cause déterminante dont le malade ait gardé le souvenir ; sans raison, il souffre d'un lumbago, il perçoit une sensation de pesanteur dans le fondement ; il se repose, tout cesse ; nouvelle fatigue, nouvelles douleurs. Dans quelques cas enfin, ce n'est pas le symptôme douleur qui ouvre le premier le cortège : c'est un homme bien portant qui, au cours de sa toilette, remarque qu'il porte, dans la région sacro-coccygienne, une petite tumeur. C'est un vieux constipé

qui entre à l'hôpital parce qu'il y a cinq jours qu'il n'est pas allé à la selle. C'est un sujet enfin, qui vient consulter pour des troubles urinaires indéterminés.

Période d'état. Tumeur. — A cette période, le grand symptôme objectif est la *tumeur*. Dans quelques cas, rares d'ailleurs, elle est extrapelvienne et fait saillie dans la région sacro-coccygienne, s'imposant au médecin qui examine le malade. Mais le plus souvent, le patient vient voir son médecin, il souffre dans la région sacro-coccygienne ; mettant en œuvre tous les procédés d'investigation, celui-ci pratique le toucher rectal et il perçoit la masse néoplasique à l'intérieur de la concavité sacrée. Dans deux cas enfin, la tumeur est mixte : à la fois intra et extrapelvienne, c'est-à-dire visible sous le tégument cutané et perceptible en même temps par le toucher rectal.

Cette tumeur est de *volume variable* : il doit en être de fort petites, mais elles ont dû passer inaperçues et n'ont jamais été reconnues. Celles qu'on nous signale vont depuis le « volume d'une prostate », nous dit Lewis, jusqu'à l'énorme masse néoplasique de l'observation que nous rapportons, masse qui mesurait, suivant la ligne lombo-sacrée, 26 centimètres, qui avait 15 centimètres de largeur au niveau de la ligne biliaire supérieure, et 22 centimètres suivant la ligne bitrochantérienne ; son épaisseur, mesurée de l'anus au pôle inférieur, était de 18 centimètres. La tumeur avait environ 80 centimètres de périmètre. On trouve tous les intermédiaires, un œuf, une pomme, un poing, une tête d'enfant.

Variable aussi est la *consistance* du chordome, tantôt la tumeur est molle et fluctuante, donnant l'impression d'un abcès ou d'un fibrolipome, tantôt elle est élastique, mais non fluctuante, tantôt enfin, elle est signalée comme dure.



FIG. 4. — **Chordome sacro-coccygien** (Homme 22 ans).

Vue postérieure de la tumeur.

Peau pigmentée, gaufrée, grenue, avec au pôle inférieur bourgeons framboisés de la grosseur d'un pois.

Les *téguments* qui la recouvrent sont signalés dans un cas comme ulcérés, mais il y avait eu intervention, cautérisations, ce qui avait pu évidemment modifier l'aspect ; dans notre cas, où il y avait eu aussi intervention, la peau est pigmentée, gaufrée, grenue, non mobile, avec au pôle inférieur de la tumeur, des bourgeons framboisés de la grosseur d'un pois (voir fig. 4).

Cette tumeur, le plus souvent, sinon toujours, n'est pas *mobile* sur les plans profonds, faisant corps avec le sacrum et le coccyx, auxquels elle adhère très intimement, elle n'adhère, par contre, jamais au rectum qui est très mobile sur elle.

Mais le caractère le plus important de cette tumeur, caractère sur lequel tous les auteurs sont d'accord, est son *indolence*. Par lui-même et quelque soit son développement, le chordome est indolore.

Douleurs. — Oui, mais si le chordome est indolore par lui-même, il peut, de par son développement, donner des *douleurs* dans la région sacro-coccygienne, douleurs qui vont depuis une simple sensation de ténésme, jusqu'à celle de déchirement, qui s'exacerbent lorsque le malade marche ou lorsqu'il s'assoit, qui se calment par le repos, ou qui, au contraire, sont exagérées par la position couchée, douleurs, en un mot, de type très variable.

Troubles sphinctériens. — Etant donné la région où il se développe, le chordome peut, par compression, donner des *troubles de la défécation*. Très souvent, rien n'est signalé, mais quelquefois, c'est le symptôme capital. Cela peut n'être qu'une banale

constipation, mais cela peut être plus, allant jusqu'à l'occlusion intestinale aiguë, obligeant à faire un anus contre nature (Lewis). Dans un cas, c'est l'inverse qui se produit et le patient souffre de diarrhée. Que le malade ait de la diarrhée ou qu'il soit constipé, les selles sont très rarement hémorragiques; seul Albert nous rapporte l'histoire d'un malade qui présentait des selles hémorragiques, selles qui deviennent même purulentes après l'intervention, mais c'est là un fait isolé.

Dans cette région, où il se développe, le chordome peut léser les nerfs de la queue de cheval. Dans deux cas on nous signale, en effet, des *troubles urinaires* qui sont imputables à une lésion de ces nerfs. Dans le premier cas, le malade a de la pollakiurie et des phénomènes douloureux simulant la cystite, une cystoscopie est pratiquée qui est d'ailleurs négative; dans l'autre cas, les troubles urinaires sont intermittents et variables: au début, c'est de la dysurie obligeant à la mise en place d'une sonde à demeure, à la fin, c'est au contraire de l'incontinence.

Troubles du côté des membres inférieurs. — Toujours par lésion des nerfs de la région, on peut avoir à distance des *troubles du côté des membres inférieurs*: *sensitifs*: douleur à type sciatique, douleur sourde, avec cryesthésie, ou bien simplement picotements, ou au contraire hypoesthésie; *moteurs*: attitude en flexion du pied gênant la marche; *trophiques*: sclérème de la cuisse donnant à la peau de celle-ci une apparence cartonnée.

Par compression des veines, on signale, dans un cas, des *troubles circulatoires*, consistant au début en simples hémorroïdes, puis plus tard, en un œdème de la cuisse et du scrotum.

Etat général. — Au point de vue de l'*état général*, les auteurs s'accordent assez à dire qu'il reste satisfaisant. La cachexie, l'émaciation extrême sont rarement signalées, du moins à la période d'état. L'appétit est conservé, la fièvre est inconnue, le teint reste coloré. Rien du côté des poumons ; pas d'adénopathie. Seul Léwis nous signalerait une métastase dans la région cervicale, mais son diagnostic de chordome est, dans ce cas, assez flou et il ne nous l'affirme pas. Il pose seulement l'hypothèse de chordome.

Résumons-nous : le chordome est surtout caractérisé par une tumeur indolore par elle même, mais pouvant, de par son développement, donner des douleurs dans la région sacro-coccygienne, des troubles sphinctériens et des troubles du côté des membres inférieurs, tumeur d'un développement variable, soit intra, soit extrapelvien. L'état général est bon, les métastases sont rares, sinon inconnues.

III. — *Evolution.*

Ces tumeurs à symptomatologie si variable ont une évolution non moins variable, du moins quant à la durée, car le terme ultime, ainsi qu'on le verra est le même, fatal.

Durée. — Tous les cas se voient : un des malades, dont nous avons rapporté l'observation (Mazzia), a ressenti les premiers symptômes *dix-huit* ans avant que son état nécessitât son entrée à l'hôpital. D'autres, cinq ans, quatre ans, et moins ; il semble que les deux cas où l'évolution ait été la plus rapide, soient celui de De Bernardi, dans lequel *deux mois* seulement se sont écoulés entre les premiers symptômes et l'intervention, et celui d'Albert, dans lequel la tumeur a apparu neuf semaines après le traumatisme déterminant et a été enlevée trois mois après.

Suites opératoires, mort rapide. — Dans tous les cas, sitôt la tumeur reconnue, l'intervention a été décidée et l'ablation pratiquée. Les suites opératoires furent variables.

Dans le cas de MM. Bérard, Dunet et Peyron, le malade qui était dans un état de cachexie très avancée, ainsi que le montre la photographie annexée à l'observation, amaigrissement extrême, teint jaune paille, succomba de choc opératoire dans la journée de l'intervention.

Dans le cas de Micotti, ce fut 2 ou 3 jours après l'opération que se produit l'exitus, d'une façon, d'ailleurs assez spéciale, au milieu de phénomènes nerveux, de tremblement généralisé, de contracture spasmodique des membres inférieurs avec abolition des réflexes.

Récidives. — La plupart du temps, le malade, dont l'état général était bon au moment de l'intervention, la supporte bien, il s'améliore et peut reprendre sa

vie normale ; mais l'évolution ne s'arrête pas, sourdement elle continue ; quelques temps après, six mois, un an, récidive, nouvelle intervention ; si le malade lui survit, nouvelle récidive et le terme fatal approche dans la cachexie et l'amaigrissement.

En règle générale, la récidive se fait sur place, mais Lewis nous cite 2 cas où cette règle n'est pas confirmée ; dans l'un, il y a généralisation péritonéale avec fines granulations ; dans l'autre, il y aurait une métastase cervicale. Mais pour ce second cas, il ne saurait être affirmatif dans son diagnostic de chor-dome. En tous cas, on n'a pas signalé de métastase viscérale.

Sauf deux malades dont on a perdu les traces, les autres ont tous succombé à la première ou à la seconde récidive et l'on peut répéter avec Lewis que le pronostic est fatal. « 100 per cent. mortality ».

CHAPITRE V

Diagnostic.

Maintenant que nous avons une idée relativement précise de ce que sont les chordomes, au point de vue de leur mode de début, de leurs symptômes et de leur évolution clinique, examinons quels autres processus pathologiques, on peut rencontrer dans la région qui puissent prêter à confusion.

Etant donné qu'il y a deux formes anatomiques du chordome, une forme intra-pelvienne et une forme extra-pelvienne, nous distinguerons deux cas : tumeur à développement intra-pelvien, tumeur à développement extra-pelvien. Dans les deux cas, nous commencerons à voir d'abord les formations pathologiques qui ne sont pas d'origine osseuse ou en connexion plus ou moins intime avec le sacrum ou le coccyx.

Tumeur non adhérente à l'os. — Dans le cas de tumeur intra-pelvienne, un toucher rectal attentif nous permettra de reconnaître chez l'homme un *can-*

cer du rectum, accompagné de sa symptomatologie spéciale, des hémorragies, des pertes glaireuses, de l'adénopathie inguinale, symptômes absents, sinon exceptionnellement dans le chordome.

Chez la femme, un toucher vaginal nous fera éliminer un *kyste de l'ovaire* de petit volume, tumeur régulière, tendue, indolente dont le gros caractère est d'être mobile ; ou bien un *fibrome enclavé du ligament large*, on se rendra compte qu'il refoule l'utérus latéralement, tout en faisant corps avec lui, il sera accompagné, d'ailleurs, des hémorragies caractéristiques du fibrome ; ou bien encore une *tumeur solide de l'ovaire*, bénigne ou maligne, fibro-myome, fibro-sarcome, épithélioma, accompagnées de cachexie et surtout, gros symptôme, *d'ascite*. Toutes ces tumeurs ont, entre elles, le caractère commun d'être absolument indépendantes de la ceinture pelvienne et d'être mobilisables sur elle.

S'il n'y a pas connexion intime avec l'os il faudra songer aussi au *kyste dermoïde* du tissu cellulaire pré-sacro-coccygien. C'est une tumeur, parfois volumineuse, mais, caractère qui la différenciera très facilement du chordome, elle a une remarquable tendance à la suppuration, donnant des trajets fistuleux qui viennent s'ouvrir dans le rectum, si le kyste est au-dessus du releveur de l'anus, vers le périnée, s'il a pris naissance au-dessous de ce muscle.

A la région rétro-sacro-coccygienne, une tumeur non adhérente à l'os, pourra être un *lipome sacro-coccygien* ; mais on aura alors à faire à une tumeur très mobile, donnant une pseudo-fluctuation presque

parfaite ; il sera bien extraordinaire de plus, que ce lipome soit isolé et qu'il n'y en ait pas d'autre, en quelque autre point de l'organisme.

Tumeur adhérente à l'os. — Ayant ainsi éliminé les tumeurs qui n'ont pas de rapport avec les os, nous nous trouvons en face du groupe des néoformations qui ont une origine osseuse et ou bien sont réunies au sacrum et au coccyx par un pédicule, ou bien font corps avec eux.

Dans la région pré-sacro-coccygienne, une tumeur descendant du sacrum et venant bomber dans le rectum, sans prodromes et avec fort peu de phénomènes généraux, pourra être un *abcès ossifluent* dû à une tuberculose sacrée antérieure. Le malade dont De Bernadi nous raconte l'histoire avait été vu par un premier médecin qui, croyant à un abcès froid, avait incisé son chordome et y avait fait des instillations de nitrate d'argent.

Si le chordome apparaissait chez de jeunes sujets, il serait possible de le confondre avec une *méningocèle sacrée-antérieure*, hernie sortant par une fente de la première ou de la seconde vertèbre sacrée, tumeur kystique, liquide et fluctuante. Mais c'est là une affection congénitale et non acquise. Une radiographie, d'ailleurs, montrerait la fissure osseuse par laquelle se fait la hernie.

On pourra penser aussi au *kyste hydatique* du sacrum ; il n'en a pas encore été signalé dans la littérature, mais il n'est pas prouvé qu'il ne peut y en avoir

Sa dureté, son absence de développement nous feront éliminer une *exostose* du sacrum.

Ayant ainsi, mis de côté ces diagnostics d'exception, nous nous trouvons en face de deux tumeurs qui, dans la région pré-sacro-coccygienne, de même que dans la région rétro-sacro-coccygienne seront véritablement les seules à diagnostiquer du chordome : les *ostéo-sarcomes* et les *enchondromes* du sacrum. Pour ne point scinder leur étude, nous allons passer en revue les tumeurs rares extra-pelviennes, puis nous discuterons les diagnostics du chordome, de l'ostéo-sarcome et de l'enchondrome.

Dans la région rétro-sacro-coccygienne, pourra se faire jour, chez l'adulte, une *tuberculose sacrée postérieure* ; nous avons vu la tuberculose sacrée antérieure, nous n'y reviendrons pas.

Nous pourrions avoir le groupe des malformations d'origine congénitale : chez le jeune et dès la naissance, les hydrorachis et les *tératomes*. Nous les éliminerons facilement, le chordome ne s'observant pas à cet âge ; on a, d'ailleurs, toujours une malformation coexistante : bec de lièvre, division du voile, spina-bifida dorsal ou lombaire. La radiographie, enfin, nous aidera dans le diagnostic des hydrorachis.

Il sera plus difficile, quoique ce soit là une malformation congénitale, d'éliminer les *kystes rétro-sacro-coccygiens*. Ils sont fréquents vis-à-vis de la pointe du coccyz (Lannelongue), à laquelle ils adhèrent très intimement. Petits à la naissance, ils peuvent passer inaperçus. Leur accroissement est très lent et ce n'est guère que vers 30 ou 40 ans qu'ils

deviennent gênants et nécessitent une intervention (cas de Kutz). Mais ici pas de traumatisme et un interrogatoire serré pourra faire rappeler la présence dès le jeune âge d'une tumeur, petite, du volume d'une noisette ou d'un pois.

Sarcome et enchondrome. — Mais il reste à voir les deux tumeurs entre lesquelles le diagnostic sera, sinon impossible, du moins fort difficile.

Le *sarcome du sacrum* est une affection rare (Havage). Le plus souvent primitif, il apparaît entre 30 et 50 ans ; un traumatisme est souvent invoqué. On aura, nous disent les classiques, une tumeur fluctuante, nous donnant le phénomène de la *crépitation parcheminée*, souvent pulsatile (souffle à l'auscultation). Evidemment, et De Bernardi et Micotti en font la base de leur diagnostic le *chordome est indolent* par lui-même, tandis que *la douleur est atroce, subite* dans l'*ostéosarcome sacré*. Evidemment le chordome ne donne pas de métastases, tandis que le sarcome donne des embolies pleuro-pulmonaires ou cérébrales. Evidemment le chordome laisse à celui qui le porte un bon état général, tandis que le sarcome amène une cachexie rapide, mais souvent la clinique seule sera incapable de séparer les deux tumeurs.

Mais si le *diagnostic* du sarcome et du chordome est déjà difficile, *presqu'impossible est celui de l'enchondrome*. Ici, pas de douleurs, pas de névralgies sciatiques, ni d'œdème comme pour le sarcome, pas de métastases. Seule, la clinique ne pourra rien et il faudra faire appel au laboratoire d'anatomie pa-

thologique et au microscope qui pourront nous renseigner. La radiographie nous sera aussi d'une grande utilité et nous aidera ; elle ne devra jamais être négligée dans le cas de tumeur à base d'implantation osseuse.

En un mot, il y a dans la région sacro-coccygienne des tumeurs dont le diagnostic semble facile, on y pense et on les écarte, il y a des tumeurs dont le diagnostic clinique est impossible. il faut faire appel à l'histologiste qui, seul, peut nous renseigner, et d'ailleurs le diagnostic du chordome, le plus souvent, ne sera pas un diagnostic clinique mais un diagnostic anatomo-pathologique : on fait une hypothèse, le laboratoire la vérifie... ou l'infirme.

CHAPITRE VI

Traitement.

Peut-on, dans l'état actuel de nos connaissances sur le chordome tenter d'établir une ligne de conduite thérapeutique ? il ne semble pas.

Ainsi que nous l'avons montré au cours de ce travail, lorsque la tumeur fut reconnue, l'intervention fut décidée et l'ablation pratiquée ; mais, si le malade ne succomba pas à ce premier choc, il fit une première, parfois même, une seconde récurrence.

Le chordome, en effet, est une tumeur, sinon d'origine sacro-coccygienne du moins à base d'implantation sacrée. La seule thérapeutique rationnelle serait la résection pure et simple du sacrum : arracher les racines pour supprimer le mal. Mais que l'on songe au large délabrement que donnerait cette intervention : supprimer d'un seul coup les six derniers cordons nerveux de la queue de cheval, amener une paralysie et une anesthésie complète de la vessie, du rectum et des membres inférieurs, ce serait

clouer le malade au lit et le transformer en un paraplégique. Le remède serait pire que le mal.

La technique chirurgicale actuelle ne nous donne pas d'arme contre le chordome ; c'est ailleurs qu'il faut chercher et peut-être la *Radio* ou la *Radiumthérapie* donneront-elles des résultats favorables.

CONCLUSIONS

I. — Les nodules vestigiaux de la chorde dorsale, sont susceptibles de donner naissance à des tumeurs connues sous le nom de chordomes.

II. — Ces tumeurs apparaissent seulement aux deux extrémités, occipitale et coccygienne de la notochorde ; les chordomes du segment dorso-lombain sont jusqu'à présent inconnus.

III. — Ceux de la région sacro- coccygienne semblent être les plus nombreux. Le nombre des observations publiées est actuellement de 15. C'est à eux que nous bornons cette étude.

IV. — Ces tumeurs sont caractérisées :

a) Anatomiquement, par leur développement intra ou extrapelvien ;

b) Histologiquement, par des éléments cellulaires polymorphes, en connexion étroite avec le stroma conjonctif, dont le caractère principal est la vacuolisation du cytoplasme et la disparition inégale des

contours cellulaires. De par ses réactions histo-chimiques, le contenu de ces vacuoles semble relié, d'une part au mucus ; d'autre part, à la substance fondamentale du tissu conjonctif (collagène) ;

c) Cliniquement, par l'apparition d'une tumeur succédant souvent à un traumatisme, d'un développement assez considérable, mais absolument indolente par elle-même ; donnant de par son développement seulement, des névralgies, des troubles sphinctériens et quelquefois des troubles sensitivo-moteurs des membres inférieurs, faisant saillie à l'extérieur dans la région sacro-coccygienne, ou bien perceptible seulement par le toucher rectal.

V. — La malignité des chordomes est surtout locale, les métastases semblent exceptionnelles sinon inconnues. Après exérese, la récidence se fait sur place, tenace et infiltrante, elle est rebelle à tout traitement.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
L. BÉRARD.

Vu :
LE DOYEN,
Jean LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 24 Novembre 1922.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
J. CAVALIER.

BIBLIOGRAPHIE

- ALBERT (H.). — Chordoma, Malignant case from the sacro-coccygeal region (*Surgery, Gynecology and Obstetric*, 1915, t. XXI).
- ALEZAIS et PEYRON. — *C. R. Société de Biologie*. Réunion de Marseille, 1920.
- BÉRARD, DUNET et PEYRON. — Les Chordomes sacro-coccygiens et leur Histogénèse (*Bull. de l'Ass. fr. pour l'Etude du Cancer*, 1922).
- BOUCHARD. — *Traité de Pathologie générale*.
- BRACHET. — *Embryologie des vertèbres*.
- BRUNL. — *Anatomische Hefte*, 1913.
- COURMONT. — *Précis de Pathologie générale*.
- CURTIS et LEFORT. — Tumeur coccygienne décrite comme angiome périthélial de la glande de Luschka (*Revue de Chir.*, 1911).
- DE BERNARDI. — Cordoma sarcomatosa del sacro (*Archivio per le Scienze Mediche*, 1913).
- DUPLAY, ROCHARD, DEMOULIN. — *Manuel de diagnostic chirurgical*.
- FELDMAN. — Cordoma ossis sacri (*Ziegler's Beitrag für path. anatom.*, 1910).
- HIRSCH et INGALS. — *Transactions of the Chicago Pathol. Society*, 1922.
- HUBER (Carl). — On the anlage and morphogenesis of notochord in Mammalier (*Anatomical Record*, 1918).
- LE DENTU et DELBET. — *Traité de Chirurgie*.

- LEWIS (N. D. C.). — A contribution to the study of tumors from the primitive notochord (*Archives of internal Medicine*, oct. 1921).
- MASTERMAN. — *Quarterly journal of Microscopical scienze*, 1897).
- MAZZIA. — Cordoma della regione sacrale (*Giornale della Accademia di Medecine di Torino*, 1910).
- Chordom der Sakralgegend (*Zentralblatt für alg. path. und path. anatom.*, vol. XXII, n° 17, 1910).
- MICOTTI. — S. le Chordome du Sacrum. Anatomie path. et clinique (*Il policlinico sez. Chir.*, 1922). Analysé dans le *Journal de Chirurgie* de nov. 1922.
- MORPURJO. — Cordoma della colonna lombare et sacrale in un topo osteomalaccio (*Bulletino della societa delle scienze mediche*, Cagliari, 1907).
- MULLER. — *Zeitschrift für Ration. Medicin*, 1858.
- PRENANT. — *Traité d'Embryologie*.
- RENAULT. — *Traité d'Histologie pratique*.
- RIBBERT et STEINERT. — Ueber die Ecchondrosis physaliphora (*Centralblatt für Allg. path.*, 1894).
- TOURNEUX. — *Précis d'Embryologie*.
- *Journal de l'Anatomie et de la Physiologie*, 1912.
- TUFFIER, GÉRY et VIGNES. — Chordome malin de la région sacro-coccygienne (*Société Anatomique*, nov. 1919).
- VIRCHOW. — *Entwicklung des Schadelgrundes*, 1857.
- WOOD. — *Pathological Society of New-York*, 1913.
-

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
La Notochorde :	
I. Embryologie	11
II. Histologie.....	18
Observations :	
I. Observation de MM. Bérard, Dunet et Peyron	21
II. Résumé des observations antérieures...	25
Anatomie pathologique.....	36
Etude clinique :	
I. Etiologie	42
II. Symptômes	44
III. Evolution.....	49
Diagnostic	52
Traitement.....	58
Conclusions	60
Bibliographie.....	62
